ÜBER DIE ENTSTEHUNG

DER IN DER KINDHEIT ERWORBENEN

HALBSEITIGEN GEHIRNATROPHIE.

INAUGURAL-DISSERTATION

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT ZU BASEL

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

Vorgelegt im September 1875

VON

ROBERT BINSWANGER,

ASSISTENZ-ARZT AN DER MEDICINISCHEN KLINIK.

Mit 1 lithographirten Tafel.

STRASSBURG

BUCHDRUCKEREI VON R. SCHULTZ & COMP.

BERGER-LEVRAULT'S NACHFOLGER

1875.

SEINEM HOCHVEREHRTEN LEHRER

HERRN PROFESSOR Dr LEYDEN

IN STRASSBURG

UND

SEINEM LIEBEN VATER

Dr L. BINSWANGER

DIREKTOR DES ASYLS BELLEVUE BEI CONSTANZ

In inniger Dankbarkeit

Gewidmet vom Verfasser.

ÜBER DIE ENTSTEHUNG

DER IN DER KINDHEIT ERWORBENEN

HALBSEITIGEN GEHIRNATROPHIE.

I.

Unter dem grossen Contingente von Krüppeln, wie sie bettelnd die Strasse belagern, die Idioten-Anstalten und Siechenhäuser bevölkern, trifft man nicht selten Hemiplegiker, welche ihre bald vollständige, bald unvollständige Lähmung der Extremitäten der einen Körperseite mit zur Welt gebracht, oder in den ersten Lebensjahren erworben haben.

Im letzteren Falle gingen der Lähmung Convulsionen voraus, in Folge derer die betreffenden Glieder unbeweglich blieben, sodann im Wachsthum still standen und verkümmerten.

Die Atrophie erstreckt sich auf die Muskulatur, den Panniculus, auf die Knochen und Ligamente. Die atrophirten Glieder zeigen sehr oft Contrakturen, meist mit Uebergewicht der Flexoren.

Ist die Lähmung unvollständig, so ist der Arm gewöhnlich mehr davon betroffen als das Bein, welches in den leichtesten Fällen auch ganz frei bleiben kann.

Im Gegensatz hiezu ist in wenigen Fällen auch eine Lähmung und Atrophie einer ganzen Körperhälfte, des Kopfes, Rumpfes und der Extremitäten, constatirt worden.

Man hat sich daran gewöhnt, alle angeführten Formen der in der Kindheit erworbenen Lähmung mit Atrophie unter den Begriff der «halbseitigen Atrophie» zusammen zu fassen, mithin auch die isolirte Armlähmung. Es rührt dies davon her, dass auch die letztere Form, wie wir unten sehen werden, dem gleichen pathologischen Vorgang ihre Entstehung verdankt wie die übrigen.

In der Beurtheilung des Grades der Störung und Beschränkung der intellektuellen Sphäre, welche mit diesen Fällen verbunden, stimmen die verschiedenen Autoren, welche sich mit dieser Frage beschäftigt, nicht überein.

Von Lallemand[1] ist die Behauptung aufgestellt worden, dass die geistigen Fähigkeiten der von halbseitiger Atrophie befallenen Individuen, gewöhnlich der Intensität der körperlichen Affektion direkt proportional seien. Nach ihm fällt die vollständige halbseitige Lähmung mit starker Verkümmerung der Gliedmassen, mit ausgeprägtem Idiotismus zusammen, die unvollständigen Lähmungen mit Schwach sinn und Epilepsie, einem überhaupt häufigen Begleiter der halbseitigen Atrophie. In den leichtesten Fällen, welche zum Beispiel nur eine isolirte Armlähmung zeigen, war wenigstens nach Lallemand

1. *Lettres sur l'encéphale*, tome III, Lettre 8. 1834.

eine deutliche Beschränkung der geistigen Fähigkeiten zu constatiren. Gegen die Fälle, in welchen die Autoren eine Integrität der geistigen Funktionen betonten, verhält er sich negativ und führt sie auf ungenügende Beobachtung zurück.

Ich hatte in den letzten Semestern Gelegenheit, zwei von den leichtesten Formen von halbseitiger Atrophie zu beobachten, und konnte bei beiden eine Alteration nach der psychischen Seite hin feststellen. Der eine Fall betraf eine 56jährige Dienstmagd mit isolirter Armlähmung, welche in der Kindheit nach einem von Convulsionen begleiteten Fieber entstanden war. Die Patientin suchte gegen die Affektion Hülfe nach in der hiesigen Poliklinik. Die Durchmusterung ihrer Denksphäre ergab das Vorhandensein eines hohen Grades von Indolenz und Stupidität.

Im zweiten Falle hatte ein 30jähriger Mann die medicinische Klinik wegen eines hartnäckigen Icterus catarrhalis aufgesucht. Er zeigte nebenbei einen verkürzten, atrophischen, im Handgelenk nach der Volarseite permanent contrahirten linken Arm, und ein leicht verkürztes linkes Bein, welches magerer war als das rechte, hingegen ganz funktionsfähig. Der linke Arm hing schlaff am Körper herunter, zeigte eine beschränkte Beweglichkeit und war zu keiner Arbeit zu gebrauchen. Die Affektion soll nach Angabe des Patienten im 7ten Lebensjahre, nach vorangegangenen Convulsionen entstanden sein. Der Kranke stand in mehrwöchentlicher klinischer Behandlung, und es fiel mir an ihm ein mässiger Grad von geistigem und moralischem Schwachsinn sicher auf, wie er höher ausgebildet dem Idioten eigentümlich ist.

Schroeder v. d. Kolk[1] gibt diese Beziehungen zwischen dem Befallensein der Extremitäten und dem Zustand der Intelligenz nicht zu, sondern macht für diesen allein ein bestimmtes Verhältniss des anatomischen Befundes verantwortlich, welcher bei der halbseitigen Atrophie auf dem Secirtische erscheint.

Dieser Befund besteht in einer Atrophie derjenigen Hirnhemisphäre, welche der atrophirten Körperseite gegenüber liegt.

Wie aus der Zusammenstellung von Schroeder v. d. Kolk hervorgeht, ist meistentheils die ganze Hemisphäre mehr oder weniger atrophirt, in einigen Fällen hauptsächlich der Vorderlappen, in anderen der mittlere oder hintere. Die Atrophie betrifft das Marklager dieser Partieen, indem die gesammte Masse desselben verhärtet erscheint. In dreiviertel der Fälle ist mit dieser Atrophie der Grosshirnhemisphäre, eine Atrophie des *Corpus striatum* und des *Thalamus opticus* der gleichen Seite verbunden. Seltener greift die Atrophie auf die gegenüberliegende Seite des Kleinhirns und des Rückenmarkes über. Auf derselben Gehirnseite mit der atrophirten Hemisphäre findet sich sehr oft eine Erweiterung des Seitenventrikels, eine Verdickung der Hirnhäute, des Schädeldaches, in den bedeutenderen Graden der Atrophie eine Ansammlung klaren *Serums*. (*Hydrocephalus externus*.)

Ueber den Zustand der anderen Hemisphäre berichten viele von den Krankengeschichten, welche in der Fach-Literatur über die vorliegende Frage an-

---

1. *Verhandl. van het Nederl. inst. III.* Recks. Dez. 1852.

gesammelt, nichts oder sehr wenig. Und doch machen Schroeder v. d. Kolk und Virchow[1], um die oben berührte Frage des Zustandes der Intelligenz bei der halbseitigen Atrophie weiter zu führen, eben diesen von der Beschaffenheit der nicht atrophirten Hemisphäre abhängig. Schroeder, der die Ursache der halbseitigen Gehirnatrophie, wie wir im weiteren sehen werden, in einer Art von chronischer *Meningitis* sucht, lässt die geistigen Funktionen intakt, wenn die Entzündung die andere Hemisphäre verschont hat; Virchow erklärt sie für vermindert, wenn die nicht atrophirte Hemisphäre compensatorisch erweitert ist.

Ich habe im Vorhergehenden eine gedrängte Uebersicht zu geben versucht über die Erscheinungen, welche das Krankheitsbild der halbseitigen Atrophie zusammensetzen, und habe die Ursache derselben, die Atrophie der gegenüberliegenden Hirnhemisphäre, kurz berührt. Es war sehr verlockend für mich, das gesammte Thema einer ausführlichen Besprechung zu unterwerfen, um so mehr, als eine solche in der deutschen Fach-Literatur noch gar nicht existirt. Allein ich musste davon abstehen, aus den gleichen Gründen wie ein früherer Untersucher in der Frage, Turner[2], der auch bedauerte, dass das Sujet für den Rahmen einer Dissertation zu gross sei. Wie er sich darum ein Bruchstück nahm, und sich eingehender

---

1. Virchow, *Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie.* 1854. Bd. I.

2. Thèses de Paris. 1856.

mit der Atrophie des Kleinhirns, der *Medulla oblongata* und der *Medulla spinalis*, als Folge von halbseitiger Gehirn-Atrophie beschäftigte, so will ich auf die Anregung meines hochverehrten Lehrers, Herrn Professor LEYDEN, hin, die Entstehung der halbseitigen Gehirnatrophie näher in das Auge fassen.

II.

Die halbseitige Atrophie war in den ersten Dezenien dieses Jahrhunderts der Gegenstand zahlreicher Untersuchungen von Seiten namhafter französischer Autoren.

Waren schon zuvor einzelne Fälle, wie zum Beispiel von Breschet und Boulanger, veröffentlicht, so lieferte zuerst Cazauvieilh[1] im Jahre 1826 eine zusammenhängende Arbeit über die vorliegende Frage. Er stellte zwölf von ihm genau beobachtete Fälle von halbseitiger Atrophie zusammen, von denen er sechs selbst secirt und als deren Grundlage er halbseitige Gehirnatrophie gefunden hatte. Diese letztere ist nach ihm eine Missbildung des Gehirns, welche das eine Mal einen Fehler in der Entwicklung des Organes ohne Gewebsveränderung darstellt, — primitive Agenesie — das andere Mal eine Störung der Textur mit einem Mangel in der Entwicklung des afficirten oder der umgebenden Theile, — consecutive Agenesie. —

Mit dem Ausdruck, angeborene Missbildung des Gehirns, will er sowohl den ursprünglichen als den

---

1. *Archives générales de médecine,* tome XIV. — Deutsch von Gottschalk in *Nasses Sammlung von Gehirn- und Rückenmarkskrankheiten.* Stuttgart, 1840. — Die Arbeit ist betitelt: *Untersuchungen über die Agenesie, angeborene Missbildung des Gehirns und über angeborene Lähmung.*

nachfolgenden Mangel in der Entwicklung oder dem Wachsthum des Gehirns benennen, wie er auch unter der Bezeichnung, angeborene Lähmung, — in Ermanglung einer besseren, wie er selbst sagt — sowohl die Paralyse, welche den *Fötus* befällt, als diejenige, welche nach der Geburt entsteht, begreift.

Ueber die nähere Ursache der primitiven sowohl, als der consecutiven Agenesie, weiss Cazauvieilh keine Erklärung zu geben.

Er verwirft die Anwendung der Theorie des Bildungstriebes, des *Nisus formativus* Blumenbach's, zur Lösung der Frage. Der Satz: Die Entwicklungshemmung ist durch eine Verminderung des Bildungstriebes hervorgebracht, enthält nach ihm nur Worte, die nichts erklären. — Während Andral in seinem *Précis d'anatomie pathologique* (tome II, 1820) für die Entstehung der Gehirnatrophie einerseits wiederum den mysteriösen *Nisus formativus* hervorholt, so geht er andererseits doch einen Schritt weiter als Cazauvieilh.

Er gesteht zu, dass die Störung der Textur von Gehirnpartieen, welche zur Atrophie derselben führt, und für welche Cazauvieilh keine Ursache kannte, die Folge einer Entzündung in diesen Theilen sein könne. Zuerst trete Hyperämie auf, wodurch der normale Typus der Ernährung alterirt werde, was schliesslich zur Atrophie führen könne. Man vermisst freilich hier die Bindeglieder zwischen dem Anfangs- und dem Endstadium. Wichtig für unsere späteren Deductionen ist ein Sektionsbefund, den Andral von einem sechsjährigen Mädchen entnommen, welches seit seiner Geburt eine Contraktur der rechten Hand

und des rechten Fusses, mit einer leichten Atrophie und unvollständigen Lähmung dieser Seite gezeigt. Er fand bei demselben im Schläfelappen der linken Hirnhemisphäre eine Depression, welche einer Windung angehörte, die viel härter als gewöhnlich war und zusammengeschrumpft. Sie war rosenroth auf der Oberfläche, ein wenig gelblich in ihrer Dichte und zwischen zwei andere Windungen eingebettet.

In diesem Falle glaubt Andral, dass die Induration dieser Windung das Resultat einer Entzündung der Substanz sei, eine Art von Encephalitis.

In einem wohlcharakterisirten Falle von halbseitiger Atrophie, dessen Obduction Cruveilhier gemacht, und von welchem er das halbseitig atrophirte Gehirn in seinem Atlas[1] abbildet, spricht sich dieser Forscher über die Ursache der Atrophie aus. Er schildert die atrophischen Windungen als dünner, abgeplatteter, consistenter und weisser als im gesunden Zustande, sagt, dass alle Fasern in diesem Gehirn erhalten, aber verkleinert und atrophirt seien, und zwar in Folge einer Ernährungsstörung. Welcher Art diese gewesen sei, unterlässt er zu berichten.

Während Andral im Jahre 1834[2] seinen früher eingenommenen Standpunkt noch behauptet, indem er die Hirnatrophie bald primitiv darstellt, bald consecutiv, in Folge von einer gewissen Anzahl von Hirnerkrankungen, geht Lallemand in dem früher citirten, aus dem gleichen Jahr stammenden Buche,

---

1. *Anat. pathol.*, liv. VIII, pl. 5.
2. *Clinique médicale*, tome V.

bahnbrechend vor in der Frage der Entstehung der halbseitigen Gehirnatrophie.

Er wendet sich zunächst gegen die primitive Agenesie Cazauvieilh's, indem er an dessen eigenen Obductionsbefunden, welche dieser für die primäre Bildungshemmung in das Feld führt, Residuen von früheren entzündlichen Vorgängen nachzuweisen sucht.

Führen wir davon ein Beispiel an. In der dritten Beobachtung primitiver Agenesie der rechten Hirnhemisphäre schildert Cazauvieilh den Hauptbefund folgendermassen:

Das Volumen beider Hemisphären ist nicht dasselbe; die linke ist in allen Durchmessern, dem geraden, queren und senkrechten, mehr entwickelt als die rechte. Von den drei Lappen der rechten Hemisphäre ist der mittlere klein, zusammengeschrumpft, von ausserordentlicher Festigkeit, sehr wenig entwickelt, verglichen mit dem der entgegengesetzten Seite. Der vordere Lappen derselben Hemisphäre ist in gleicher Weise weniger entwickelt als der vordere linke; jedoch zeigte er durchaus nicht eine so auffallende Verschiedenheit, wie der mittlere. Der rechte hintere Lappen nähert sich noch mehr dem normalen Zustande als die beiden anderen Lappen derselben Seite. Der rechte Seitenventrikel erscheint geräumiger als der linke, weil der *Thalamus opticus* und das *Corpus striatum* klein und zusammengeschrumpft sind.

Man kann Lallemand gewiss beipflichten, wenn er in diesem und ähnlichen Fällen den kleinen, zusammengeschrumpften, ausserordentlich festen Mit-

tellappen nicht als in der Entwicklung aufgehalten, sondern in Folge von encephalitischen Processen indurirt ansieht.

Im achten Briefe von Lallemand's Untersuchungen ist die umfassendste Bearbeitung der halbseitigen Atrophie gegeben. Er führt gegen zwanzig Fälle mit ihren Sektionsergebnissen an, die er in der Literatur gesammelt, gibt über jeden Fall eine Epikrise und zum Schluss eine Zusammenstellung der Fälle nach ihren Erscheinungen *intra vitam et post mortem*.

Zwei Hauptphänomene beherrschen nach Lallemand die Hirnveränderungen, welche unsere Fälle zeigen.

I. Die Entzündung mit folgender Schwellung, Erweichung, Eiterung, Desorganisation des Gewebes, verschieden je nach der Intensität der Erkrankung, der Constitution, des Alters etc. des Patienten.

II. Die Absorption, welche nach der Zeit, in der sie beginnt, eine mehr oder weniger vollständige Resolution herbeiführt, eine diffuse oder circumscripte Induration, welche abgeplattet oder hervorspringend ist, eine Ulceration, eine Excavation, welche mehr oder weniger ausgebreitet, mit einer besonderen Membran austapeziert, eine puriforme, sanguinolente oder seröse Flüssigkeit enthalten kann.

Die Zusammenstellung von Lallemand nimmt Schröder v. d. Kolk (*loc. cit.*) zur Grundlage und erweitert sie auf 29 Fälle, worunter er einen nach allen Seiten hin gründlich selbst beobachteten Fall von halbseitiger Atrophie mittheilt. Die über der atrophirten Hemisphäre verdickt gefundene *Arachnoidea* mit hydrocephalischem Erguss zwischen den Hirnhäuten,

sowie die Verdickung des Ependyms über dem *Corpus striatum* bringen Schröder auf den Gedanken, dass die Atrophie die Folge einer chronischen Meningitis sein könne. Er führt die Thatsache an, dass die *Pia mater*, welche der Aussenseite des Gehirns aufliegt, ihre Affektionen sehr leicht auf die Verlängerungen, welche die Hirnhöhlen bekleiden, überpflanzt, und glaubt nun, dass in einigen Fällen eine solche Entzündung im frühen Lebensalter, von aussen nach den centraleren Theilen fortschreitend, die Atrophie der Grosshirnhemisphäre und der grossen Ganglien verschulden könne. In anderen Fällen nimmt Schröder v. d. Kolk an, dass die Affektion in Folge einer Entzündung begonnen, die ihren primären Sitz in den grossen Ganglien hätte. Für gewiss, spricht er sich aus, treten hier die stärksten Gefässe von der Grundfläche des Gehirns nach innen, und hauptsächlich das *Corpus striatum* und der *Thalamus opticus* gehören zu den gefässreichen Theilen des Gehirns, wie auch die weisse Marksubstanz, welche die Masse des grossen Gehirns ausmacht, ihre Gefässe hauptsächlich von dem *Corpus striatum* bekommt und beinahe nicht von dem Haupttheil der Rinde. Es ist dies Beweis genug, fährt er fort, warum eine Entzündung, wenn sie in den centralen Theilen des Gehirns entsteht, sich sehr leicht auf die umliegende Substanz des Gehirns überpflanzt und Erweichung zuwegebringt.

Resumiren wir schliesslich die Auffassungen, welche die klinischen und pathologisch-anatomischen Lehrbücher in der Frage angenommen.

Virchow (*loc. cit.*) anerkennt die «gekreuzte halbseitige Atrophie», wie er die halbseitige Körper-Atro-

phie mit Rücksicht auf den Sitz der begleitenden cerebralen Atrophie nennt, als ausgesprochene Entwicklungs-Atrophie, herrührend von hydrocephalischer und encephalitischer Atrophie des Grosshirns.

Rokitansky[1] lässt die partiale Gehirnatrophie, welchen Ausdruck er für die halbseitige gebraucht, central bedingt sein durch eine bis zur Desorganisation gediehene Erkrankung der Ganglienlager, oder der aus ihnen abzuleitenden Markfasern. Die Desorganisation ist vor Allem das Ergebniss von Bindegewebswucherung bis zur Herstellung substituirender Schwiele, von Hämorrhagie, von Encephalitis. Die Atrophie ist nicht selten angeboren, meist in Folge von fœtaler Encephalitis.

Bei Erwähnung des mit halbseitiger motorischer Affektion (Parese, Contraktur) begleiteten Blödsinns, äussert sich Griesinger[2], dass encephalitische Processe von verschiedener Ausdehnung, bald völlig heerdartig, bald mehr diffus und mit verschiedenem Ausgang, namentlich aber mit consecutiver Hirnsclerose und Atrophie der betreffenden Stellen den Hauptbefund bilde. An der spät zur Obduction gekommenen Leiche seien diese Veränderungen oft kaum noch in ihren Residuen zu erkennen, und die atrophischen Stellen (zuweilen eine ganze Hemisphäre) alsdann hauptsächlich durch narbige oder sonstige Verdichtung, durch Pigmentreste von einfach in der Entwicklung zurückgebliebenen Gebilden zu unterscheiden.

---

1. *Lehrbuch der patholog. Anatomie.* Bd. II. 1856.
2. *Pathol. und Therap. der psychol. Krankheiten.* 1861.

Fœrster[1] spricht von Missbildungen, in welchen die oberen und unteren Extremitäten der einen Körperseite fehlen, verkümmert oder zu klein sind. Diese Veränderung ist entweder auf die Extremitäten beschränkt, oder ist Theilerscheinung einer allgemeinen Verkleinerung der einen Körperhälfte. Die letztere ist wohl die Folge angeborener Atrophie der entgegengesetzten Hirnhälfte.

In seinem Handbuch der pathologischen Anatomie drückt er sich, wie folgt, aus:

Hemi-Amelia, Hemi-Peromelia, Hemi-Micromelia: Mangel, Verkümmerung oder abnorme Kleinheit der Extremitäten der einen Körperseite gehören zu den grössten Seltenheiten[2] und sind meist bedingt durch angeborene Defectbildung der entgegengesetzten Hirnhälfte.

Wir sehen also, dass die Idee der primitiven Agenesie immer noch ihre Vertreter findet.

Constatiren wir zunächst, dass eine grosse Anzahl der von Förster geschilderten Missbildungen erst kürzere oder sogar längere Zeit nach der Geburt entstanden, dass die Träger derselben also bis zu dem Zeitpunkte der Entstehung des Missverhältnisses gesunde Gliedmassen zeigten, und dass wohl bis dahin auch keine Hirn-Erkrankung stattgefunden hat, mithin für eine grosse Zahl von Fällen überhaupt die Annahme der angeborenen Hirnatrophie wegfallen muss. Bezüglich der wirklich angeborenen Hemi-Peromelien und Hemi-Micromelien halten wir uns

---

1. *Missbildungen des Menschen.* 1865.
2. Scil. auf dem Secirtische. (Der Verf.)

fest an die letzte Quelle unserer Literatur-Angaben, welche zum Schlusse noch einmal die primäre Entwicklungshemmung zurückweist!

Es ist Hasse[2], welcher der halbseitigen Atrophie von den deutschen Autoren die ausführlichste Beachtung schenkte. Er spricht es zunächst aus, dass die Fälle von angeborener Hirnatrophie identisch seien mit denen, welche nach der Geburt entstanden.

In der That habe ich bei einer genauen Durchsicht der Literatur, weder in der Schilderung des anatomischen Befundes der halbseitigen Hirnatrophie, noch in derjenigen der Folgen derselben für die gegenüberliegende Körperhälfte, Anhaltspunkte gefunden, welche eine Differenzirung der angeborenen von der nach der Geburt entstandenen Hirnatrophie zuliessen.

Wegen dieser Identität der beiderartigen Fälle, sagt nun Hasse, ist man darauf hingewiesen, für beide gleiche Ursachen anzunehmen und nach den krankhaften Vorgängen zu forschen, welche das Wachsthum des Gehirnes partiell hemmen.

Diese findet er nun gleich den früheren Autoren in entzündlichen Vorgängen in der Schädelhöhle etc.

---

1. *Krankheiten des Nervensystems.* 1869.

III.

Der vorhergehende Abschnitt hat uns gezeigt, dass als Ursache für die in der Kindheit erworbene halbseitige Hirnatrophie von den meisten Seiten encephalitische Processe angesprochen werden. Was die Form der Encephalitis betrifft, so nimmt der grösste Theil der Forscher allem Anscheine nach eine diffuse Encephalitis an mit Verdichtung der *Neuroglia* und Schrumpfung der entsprechenden Hirnhälfte. Lallemand und Griesinger betonen freilich das heerdartige Vorkommen, hingegen lassen alle zu unserem Thema gehörigen halbseitig atrophirten Gehirne in den Abbildungen, wie wir sie in den Werken von Cruveilhier[1], Schröder v. d. Kolk[2], Albers[3] finden, keine Heerde erkennen. Wir möchten im Folgenden die Entstehung der halbseitigen, in der Kindheit erworbenen Hirnatrophie, aus circumscripten encephalitischen Heerden in das Auge fassen.

Von vorneherein ist es auffallend, wie ein relativ kleiner Erkrankungsheerd eine so auffällige Atrophie einer ganzen Hemisphäre bedingen kann. Wenn man aber in Betracht zieht, dass es sich um Processe in der frühesten Entwicklungszeit handelt, so nähert man sich dem Gedanken, dass die Entwicklung einer

1. *Loc. cit.*
2. *Loc. cit.*
3. *Pathol. Anat.*, Atlas.

ganzen Hemisphäre durch Erkrankung eines kleinen Theiles gehemmt werden könnte. Eine gewisse Analogie für diese Annahme haben wir in einigen Formen der Verkümmerungen von Extremitäten, nicht allein bei den Kinderlähmungen, sondern auch in denjenigen Fällen, in denen eine frühzeitig im Kindesalter bestehende Gelenkkrankheit, zum Beispiel Coxitis, die ganze Extremität im Wachsthum aufhält.

Eine solche Anschauung lässt sich durch den folgenden, in der medicinischen Klinik zu Strassburg beobachteten Fall genauer begründen.

Ohresser Joseph, 46 Jahre alt, Tagelöhner. Atrophie der linken Körperhälfte und Tuberculose.

Der Vater starb 63 Jahre alt an einer Lungenkrankheit. Die Mutter wurde 52 Jahre alt und hat an Husten und Wassersucht gelitten. Von seinen vier Geschwistern will Patient einen Bruder an der Halsschwindsucht verloren haben; die übrigen sollen gesund und kräftig sein. Eltern und Geschwister haben gesunde Glieder gehabt. Patient, dessen Intelligenz auf einer sehr niedrigen Stufe steht, will die Entstellung seiner linken Körperhälfte, wie er von seinen Eltern gehört hat, mit zur Welt gebracht haben. Auf wiederholtes Fragen und Examiniren, ob Patient in frühester Jugend eine besondere Krankheit durchgemacht habe, gibt er an, dass er als Kind von drei Monaten sechs Wochen schwer krank lag. Dabei soll er oft «Gichter» gehabt, und so geweint und geschrieen haben, dass der Vater ihn einmal erzürnt zur Erde warf. Ob darnach der Zustand schlimmer geworden, weiss er nicht anzugeben. Was die all-

mählige Entwicklung seiner halbseitigen Atrophie betrifft, so kann Patient nur aussagen, dass ihm im Alter von acht bis elf Jahren der linke Arm wie ein «Lappen» todt am Körper gehangen, und dass er das linke Bein ebenso wie einen Lappen nachgeschleppt. Die Hand konnte er nicht bewegen; er konnte nichts fassen und nichts heben, nicht einmal eine Feder in die Hand nehmen. Als er älter wurde, begann er seinen linken Arm zu üben, und konnte allmählig einige gröbere Manipulationen verrichten, indem er die Gegenstände, statt in der Hand in der Ellenbogenbeuge fasste. Seitdem sei das Muskelfleisch stärker geworden. Auch das Bein soll an Kraft zugenommen haben.

Vor sieben Jahren wurde Patient beim Tragen von schweren Gegenständen von einem Blutsturz überrascht.

Bei der grossen Ueberschwemmung im letzten Frühjahre stand Patient mehrere Stunden im Wasser. Drei oder vier Tage später wurde er heiser; gleichzeitig stellte sich Husten ein, der ihn seither nicht mehr verlassen hat. Später hat er noch ab und zu Blut ausgeworfen und stets Nachts viel geschwitzt.

Status præsens. Patient ist ein Mann von starkem Knochenbau, ziemlich kräftig entwickelter Muskulatur, geringem *Panniculus adiposus*. Befindet sich in der Regel während des Tages ausser Bett. Die Haut des Gesichtes wie des Körpers ist blass, Hauttemperatur dem Gefühle nach nicht erhöht. Conjunctiven und Schleimhaut der Lippen sind blass. Der Gesichtsausdruck ist natürlich, nicht schmerzhaft verzogen,

Pupillen gleich weit. Sensorium frei. Die subjektiven Klagen des Patienten beziehen sich auf Schmerzen in der vorderen Halsgegend, auf Schwäche in der linken Hand und dem linken Fusse.

Wenn Patient aufrecht steht, bemerkt man, dass die linke Schulter beträchtlich tiefer steht als die rechte. Der linke Vorderarm befindet sich in stumpfwinkliger Contracturstellung, das Handgelenk ist vollständig eingeknickt gegen die Dorsalfläche des Vorderarms, so dass die *Vola manus* in Pronationsstellung sich befindet. Die Länge der *Ulna dextra* von der Spitze des *Olecranon* bis zum *Processus styloid.* beträgt 27 Cm., links 26. Die Länge des Humerus vom *Cond. ext.* bis zum *Proc. coracoid.* rechts 36 Cm., links 35 Cm. Die Bewegung des Handgelenks ist vollständig aufgehoben. Der zweite, dritte und vierte Finger sind im zweiten Phalangealgelenke leicht subluxirt. Im Metacarpal-Phalangealgelenke können diese Finger gestreckt und gebeugt werden. Der Daumen ist etwas gegen die *Vola manus* eingeschlagen, Abduction wie Oppositionsstellung ist fast ganz aufgehoben. Die Abduction des Daumens ist behindert. Der linke Oberarm kann bis zur Horizontalen gehoben werden. Eine Flexion des Vorderarms zum Oberarm ist in beschränktem Masse möglich. Andere Bewegungen im Ellenbogengelenk sind nicht ausführbar. Was die Beweglichkeit der Finger betrifft, so können der zweite, dritte und vierte Finger in geringem Masse extendirt und flectirt werden. Der *Cucullaris* ist links etwas abgemagert, sowie die Muskulatur des ganzen linken Armes. Der untere Theil des linken Vorderarms ist mit sich leicht ab-

schilfernden Epidermisplättchen besetzt. Das linke Bein befindet sich beim Gehen wie beim Liegen in *genu valgum*-Stellung. Die Rotation des linken Oberschenkels nach aussen ist unmöglich, die Extension behindert, die Flexion des linken Unterschenkels zum Oberschenkel erhalten. Sämmtliche Bewegungen im Fussgelenke und diejenigen der Zehen sind unmöglich. Die Glutaealfalte ist links verstrichen. Die Muskulatur des ganzen linken Beines ist im Verhältniss zum rechten erheblich abgemagert, dabei sehr schlaff. Immerhin ist die Kraft des linken Beines nicht entsprechend der Abmagerung verschwunden. So setzt Patient passiven Bewegungen, welche man mit seinem Bein im Kniegelenke vornimmt, einen kräftigen Widerstand entgegen.

Reflexerregbarkeit ist in den unteren wie oberen Extremitäten beiderseits gleich.

Sphincter vesicae et ani intakt. Schmerzhaftigkeit ist an der ganzen linken Körperhälfte weder spontan noch bei Druck auf die Nervenstämme zu constatiren.

Auf der ganzen linken Körperhälfte werden Nadelstiche etwas schärfer percipirt als auf der rechten. Die Zahl der Stiche wird schnell angegeben und richtig localisirt.

Der rechte Arm sowie das rechte Bein sind sehr kräftig entwickelt. Sämmtliche Bewegungen sind frei und kräftig.

Patient leidet an einer ausgebreiteten Infiltration der linken Lunge mit Cavernenbildung.

Obductionsbefund. (Herr Prof. v. Recklinghausen.) Sehr schiefer Schädel; die linke Seite länger

und breiter als die rechte. Schädel sehr dick. Stirnnaht noch angedeutet; beide Hälften der Kranznaht ebenfalls noch ziemlich gut ausgebildet; Pfeilnaht hinten in der Verstreichung begriffen und dort innen osteophytische Wucherungen. *Pia* in der ganzen Ausdehnung sehr stark verdickt, indessen nicht adhärent. Zwischen den beiden Optici links und rechts keine Differenz, ebensowenig an den übrigen Nerven der Basis. Auch die Gefässe zeigen ein ziemlich gleiches Bild auf beiden Seiten; nur kommt die *Art. profunda dextra* aus dem Haupttheil der *Art. communicans post.* hervor. An der Schädelbasis ziemlich viel Flüssigkeit. Dieselbe Schiefheit wie am Schädeldach. *Sella turcica* steht schief; *Proc. clinoid. post.* steht rechts mehr nach vorn als links. Auch am *Foramen magnum* sieht man eine correspondirende Verziehung des Schädels. Die beiden Pyramiden, beträchtlich entwickelt, zeigen keine scharfe Differenz; dagegen ist die rechte mittlere Schädelgrube entschieden flacher als die linke.

Am Gehirn zeigt sich dieselbe Differenz zwischen rechts und links. Namentlich ist der rechte Hinterlappen viel schmäler und kürzer als links. Die linke Gehirnhälfte ist 180 Cm. lang, die rechte 170.

Breite { Stirnlappen links 66 Cm., rechts 60.
Mittlerer Gehirntheil 75 Cm., rechts 60.

Hinterlappen in den breitesten Partieen 60 Cm., rechts 49.

Rechts sieht man an den Ausläufern der *Fossa Sylvii* eine Furche nach dem Hinterlappen verlaufen und in eine flache Grube endigen, deren Grund von sehr derben Gehirnwindungen gebildet wird. Die

Fossa Sylvii ist sehr klaffend; darüber spannt sich die *Pia* fort, in welcher zwei grosse Gefässstämme ganz oberflächlich zu Tage liegen, eine kleine Arterie und eine weite Vene. Man sieht ausserdem an diesen Theilen in die bedeckende *Pia* eine ganz platt gewordene Hirnwindung eingebettet frei zu Tage treten, welche dann im weiteren Verlauf der *Fossa Sylvii* zwischen den gut entwickelten Lappen einliegt. Sonstige Veränderungen nicht nachzuweisen, dagegen zeigt das Gewebe an diesen Ausläufern der *Fossa Sylvii* eine äusserst derbe Beschaffenheit. Im vorderen Theil der *Fossa Sylvii* dagegen eine Verhärtung nur vorhanden an der platten, vorher erwähnten Hirnwindung.

Die Insel ist vollständig intakt, ebenso die nach dem Stirnlappen zugehörigen Begrenzungen.

Am Pons ergibt sich keine auffällige Differenz zwischen rechts und links. Die rechte Pyramide ausserordentlich derb, an den Oliven umgekehrt links. Es wird ein Frontalschnitt gemacht, wobei sich der Seitenventrikel sehr weit zeigt. Ausserdem erscheint die weisse Substanz viel spärlicher als links. Das Marklager zwischen dem *Thalamus opticus* und der *Fossa Sylvii* rechts ist fast ganz verschwunden und durch poröses Bindegewebe ersetzt. Am Aussentheil des *Thalamus* findet sich eine beträchtliche Verhärtung der Substanz. Auch an der Decke des rechten Ventrikels ist eine wesentliche Verhärtung zu constatiren. Ammonshorn rechts viel kleiner als links, ebenso die Windungen, welche den Basaltheil des Hinterlappens ausmachen, ohne dass aber sonst eine qualitative Differenz zu entdecken wäre.

Nach Eröffnung des Rückenmarkkanals ergibt sich an der *Dura mater* aussen nichts abnormes. Auch nach Eröffnung des Sacks finden sich keine Veränderungen an der Innenfläche, ebensowenig an der *Pia*, deren Gefässe jedoch stark gefüllt sind. Nach Herausnahme der *Medulla spinalis* zeigt sich bei der Durchschneidung, dass die linke Hälfte viel weniger entwickelt ist als die rechte; sehr deutlich ist dies auch am Vorder- und Hinterhorn linkerseits; ebenso sind die zugehörigen weissen Stränge dünner. Die Anomalie nimmt nach unten zu ab, ist aber auch in den untersten Partieen noch deutlich wahrnehmbar.

Epicrise.

Es bedarf keiner weiteren Ausführung, dass der obige Fall vollkommen dem Typus der halbseitigen Atrophie entspricht. Wir finden die gewöhnliche Art der Verkümmerung der Extremitäten mit Zurückbleiben des Knochenwachsthums sowie der Muskeln; wir finden die eigenthümliche, fast regelmässige Stellung des Vorderarms und der Hand. Das Bein ist weniger, aber in derselben Weise betheiligt. Ferner ist auch eine Beschränkung der Intelligenz vorhanden.

Diese Deformität ist das Resultat einer Erkrankung, welche evident unter dem Bilde einer circumscripten Encephalitis sich entwickelt hat. Diese letztere war vielleicht schon intrauterin entstanden, was sich nach den unsicheren Angaben des Patienten über

das erste Auftreten seiner Lähmungs-Erscheinungen nicht genau entscheiden lässt. Wahrscheinlicher ist es uns, dass die Encephalitis in dem 3ten Monat nach der Geburt entstanden, zu welcher Zeit Patient sechs Wochen krank lag und häufige Convulsionen zeigte. Da er in dieser Zeit, seiner Aussage nach, von seinem Vater auf die Erde geworfen wurde, so könnte man allein auch dieses Moment zur Aetiologie der Encephalitis herbeiziehen, da in der Literatur der halbseitigen Atrophie einige Fälle verzeichnet sind, in welchen nach Traumen des Kopfes bei Kindern Convulsionen und andere Gehirnerscheinungen auftraten, nach deren Ablauf Lähmungen und Atrophieen der einen Körperhälfte für die ganze Lebensdauer zurückblieben.

Die Autopsie liess sehr deutlich die Residuen einer alten circumscripten Encephalitis erkennen. In der Umgebung der *Fossa Sylvii* finden wir drei Windungen verkleinert, die mittlere fast vollständig geschrumpft, den ganzen Heerd in eine derbe, sclerosirte Masse verwandelt. Hieran schliesst sich eine absteigende Verkleinerung des Hirnschenkels, des *Pons* und der *Medulla oblongata*, welche durch die Pyramiden auf die entgegengesetzte Rückenmarkshälfte übergeht.

Diese Alteration entspricht in ihrem ganzen Verlaufe der schon von Morgagni, später von Cruveilhier und Rokitansky beobachteten, im Gefolge von alten Heerd-Erkrankungen sich entwickelnden, absteigenden Atrophie, welche in der absteigenden Degeneration Türks ihre häufige Analogie findet.

Soweit stellt sich also der vorliegende Fall als

eine alte Encephalitis mit ihren Folgen dar. Nun aber unterscheidet er sich von den analogen, beim Erwachsenen entwickelten Fällen, sehr wesentlich dadurch, dass nicht allein die erkrankten Windungen sondern die ganze Hemisphäre deutlich verkleinert ist. Sie ist 10 Cm. kürzer als die linke, gleichzeitig schmäler als die andere Hälfte, welche gut entwickelt erscheint. Betrachten wir nun die atrophische Hälfte genauer, theils von der Oberfläche, theils von dem in Figur I gegebenen Querschnitt aus, so erscheint die Substanz überall von vollkommen normaler Beschaffenheit; Farbe und Consistenz zeigen durchaus nichts abnormes. Wir finden ferner, wenn wir die Oberfläche theils von oben, theils im Schnitte zwischen beiden Seiten vergleichen, dass die Windungen der atrophischen Seite ebenso reichlich sind als auf der gesunden Seite, nur erscheinen sie deutlich schmäler. Auf dem Durchschnitt z. B. kann man genau die correspondirenden Windungen der rechten Seite auch links nachweisen. Weiter ergibt aber die Vergleichung, dass diese Verschmälerung beinahe ausschliesslich auf Rechnung der weissen Substanz kommt. Die graue Rinden-Substanz erscheint von ganz normaler Breite, rechts und links gleich. Dagegen zeigt die weisse Masse des Stabkranzes überall eine beträchtliche Verminderung ihrer Masse im Vergleich zur linken. Ferner lässt sich verfolgen, dass diese Verminderung der weissen Masse um so beträchtlicher ist, je mehr wir uns den geschrumpften Windungen nähern, um so geringer, je mehr wir uns entfernen, wie es die Zeichnung und deren specielle Erklärung noch darthun wird.

Aus dieser Verminderung der weissen Masse lässt sich nun mit Leichtigkeit die Verkleinerung der linken Hemisphäre begreifen. Mit derselben müsste ein gleiches Zurückbleiben des Schädels an dieser Seite einhergehen. Allein derselbe bleibt nicht in gleichem Maasse zurück wie die Hemisphäre. Durch das symetrische Wachsthum der anderen Schädelhälfte getrieben, mit der atrophischen Hirnhälfte nirgends adhaerent, wächst er schneller als die letztere. Die Folge davon ist, dass das Missverhältniss des Raumes durch hydropische Ansammlung ersetzt wird. In unserem Falle reichte schon die auf der Abbildung sichtbare Erweiterung des Ventrikels zur Ausgleichung hin. In anderen Fällen kommt noch *Hydrocephalus externus* hinzu. Auf dieselbe Ursache, nämlich den verminderten Druck auf die Innenfläche des Schädels, ist auch, wie wir glauben, die öfters angegebene, auch in unserem Falle vorhandene halbseitige Verdickung der Schädelknochen zurückzuführen.

Schliesslich ist die Atrophie der entgegengesetzten Körperhälfte als eine Folge der Wachsthumshemmung der einen Hirnhemisphäre aufzufassen.

In solcher Weise würden wir also zu der Ansicht kommen, dass eine in der frühesten Kindheit erworbene circumscripte Hirnerkrankung die Entwicklung der Hirnmasse auf derselben Seite beeinträchtigt, und zwar bleiben, wie es scheint, nur die weissen Massen, ausschliesslich oder vorherrschend, in der Entwicklung zurück, um so mehr, je näher wir dem encephalitischen Heerde kommen, um so weniger, je mehr wir uns davon entfernen.

Das Ergebniss dieser Untersuchung erscheint uns

nicht nur dadurch von Interesse, dass es den Modus der Hirnatrophie erklären soll, sondern dass es auch die äusserst innige Beziehung der einzelnen Hirntheile zu einander klar macht. Diese Beziehung besteht darin, dass eine frühzeitig eintretende Ernährungs- und dadurch auch funktionelle Störung eines Gehirntheiles auf alle übrigen Theile ihren Einfluss übt, so dass auch sie in der Entwicklung aufgehalten werden. Zunächst werden die Fasersysteme zurückbleiben, welche von der erkrankten Hirnparthie ausgehen; ihnen werden wohl andere folgen. Der Umstand nämlich, dass diese Krankheitsform gewiss in den meisten Fällen mit einer mehr oder weniger vorhandenen geistigen Schwäche zusammenhängt, scheint uns darauf hinzudeuten, dass die Entwicklungshemmung über den direkten Zusammenhang der Fasern hinausläuft.

IV.

Obgleich unsere Auffassung von dem Modus der Hirnatrophie in den angeführten Fällen, aus der Analyse des Falles Ohresser mit grosser Wahrscheinlichkeit hervorgeht, so war es doch wünschenswerth, dieselbe durch das Experiment zu bestätigen. Diese Experimente, welche ich an jungen Hunden angestellt, haben das erwartete Resultat gegeben. Wenn man ihnen nämlich frühzeitig ein Stückchen Gehirn entfernt, so findet sich nach einiger Zeit bei der Obduction der Thiere nicht nur dieser Defect vor, son-

dern die ganze Hemisphäre ist etwas verkleinert, und zwar ganz ebenso wie in dem obigen Falle. Die Verkleinerung betrifft nämlich die weisse Substanz, während die Windungen, abgesehen von dem Defect, gut entwickelt sind. Die Verkleinerung nimmt mit der Entfernung von dem Defecte ab. Die Erweiterung des Seitenventrikels ist deutlich zu erkennen.

Immerhin sind die Differenzen zwischen der gesunden und der afficirten Seite, sowie auch diejenigen am Schädel der Thiere, auf welche ich noch zu sprechen komme, nicht sehr erheblich.

Ich musste erstens die Operation aufschieben, bis die Thiere, von der Mutter entfernt, selbst Nahrung zu sich nahmen, da die Wunde, noch in der Säugeperiode gesetzt, von der Mutter immer abgeleckt und dabei stark laedirt wird, wodurch sie nicht zur Heilung kommt. Bei dem raschen Wachsthum der jungen Thiere wäre aber freilich die Operation so frühe als möglich indicirt. Sodann habe ich die Thiere verhältnissmässig nach kurzer Zeit getödtet. Ein längeres Warten hätte sehr wahrscheinlich die Veränderungen sich deutlicher ausprägen lassen.

Gehen wir nun zur Operation selbst über. Die Thiere, welche dazu verwendet wurden, waren ca. drei bis vier Wochen alt. Ich setzte ihnen auf ein Scheitelbein, nach vorangegangenem Kreuzschnitte durch die Bedeckung, eine kleine Trepankrone auf, incidirte nach Wegnahme der Knochenplatte die *Dura*, ging mit einem Cataraktlöffelchen unter derselben auf die Gehirnoberfläche und entfernte an einer Stelle zwei bis drei Löffelchen Gehirnsubstanz. Die Hautwunde wurde bei den ersten Operationen

genäht und die Suturen nach 48 Stunden entfernt. Später liess ich dieselbe offen, entfernte täglich die Kruste, welche sich über die Granulationen legte und reinigte dieselben, bis eine solide Vernarbung eingetreten. Die Operation wurde einige Male in der Chloroform-Narcose ausgeführt, der zwei Thiere zum Opfer fielen. Zwei andere, denen die Auslöfflung des Gehirns zu gründlich besorgt wurde, starben bald nach der Operation. Drei Thiere ertrugen die Operation sehr gut, genossen sofort darauf wieder Nahrung und vegetirten ohne jegliche Störung weiter. Ich liess sie zwei Monate leben, in welcher Zeit sie doch beträchtlich gewachsen waren und tödtete sie dann durch einen Schnitt durch die *Medulla oblongata*. Bei zwei Thieren war der Befund, den Figur 2, 3, 4, 5 wiedergeben, charakteristischer als bei dem dritten, welches etwas älter zur Operation kam als die übrigen.

Figur 2 zeigt uns das Gehirn des einen Thieres von seiner Oberfläche aus. Auf dem mittleren Theil der linken Hemisphäre ist eine strahlenförmige Narbe sichtbar, das Residuum der daselbst angebrachten Verletzung. Die ganze linke Hemisphäre ist kürzer und schmäler als die rechte; ihre Windungen, von denen die gleiche Zahl vorhanden wie rechts, weniger breit und erhaben, die Sulci von geringerer Tiefe als auf der rechten Seite. Der Stirnlappen links ist bedeutend kleiner als der rechte, welcher sich über den ersteren gleichsam wölbt, wie überhaupt die ganze rechte Hemisphäre die Tendenz zeigt, sich nach rechts zu verlagern, während der linke Hinterlappen etwas nach hinten und tiefer tritt. Die Durch-

schnitte durch das Gehirn zeigten wiederum, wie die linke Seite zu Gunsten der rechten zurücktritt. Eine geringe Erweiterung des linken Seitenventrikels war noch bemerkbar.

Figur 3, 4, 5 veranschaulichen die Gehirnveränderungen bei dem zweiten Hunde. Wiederum die von der Verletzung betroffene Hemisphäre in ihrer Gesammtheit kleiner als die andere. Figur 4 zeigt deutlich die Erweiterung des Seitenventrikels der betroffenen Hemisphäre.

Erklärung der Figur I.

Die Figur veranschaulicht den Frontalschnitt durch das Ohresser'sche Gehirn. Es fällt sofort in die Augen, dass die rechte Hälfte desselben in der Länge und Breite im Gegensatz zur linken verkleinert, was auf Kosten der Ausdehnungen der einzelnen Hirnwindungen und besonders der Ausbreitung der weissen Substanz zwischen Hirnrinde und den grossen Ganglien, resp. der Stabkranzfasern geschehen ist. Der rechte Ventrikel erscheint bedeutend grösser als links, ebenso der *Thalamus opticus* grösser als rechts.

Geht man von der *Fossa Sylvii* links aus und bezeichnet die erste, nach unten folgende Hirnwindung mit *a*, die folgende nach dem Basaltheil zu mit *b*, die dritte mit *c*, so gelangt man zu dem *Gyrus hippocampi* und sieht dann oberhalb desselben den Durchschnitt des Ammonshorns (*PH*). Vergleicht man nun diese Theile mit den correspondirenden rechts, so ver-

Fig. 1.

Fig. 2.

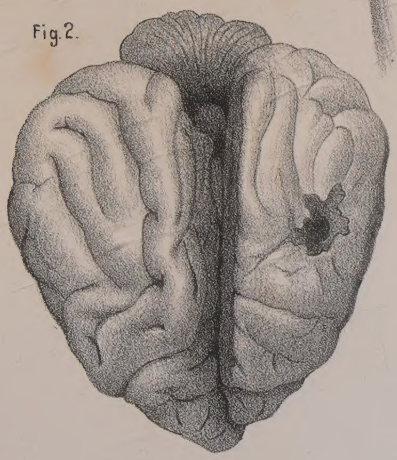


Fig. 3.

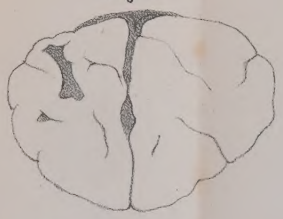


Fig. 4.

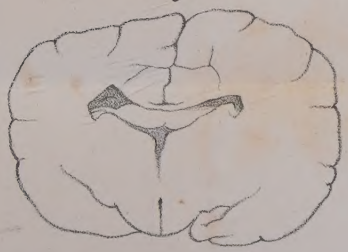
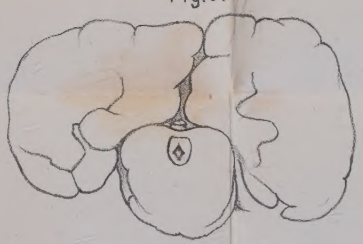


Fig. 5.



Wittmaack, lith

Druck v. A. Busch Strassburg.

misst man vor Allem den grossen Theil der Hirnwindung *a*, für welche eine zusammengeschrumpfte, in der Zeichnung schwarz gefärbte Substanz vorhanden. Es ist dies die oben erwähnte, von aussen platt zusammengedrückt gesehene, sclerosirte Hirnwindung.

Das Ammonshorn rechts ist kleiner als links.

Ebenso die Windungen *b* und *c* und der *Gyrus hippocampi* rechts.

Am Schlusse meiner Arbeit angelangt, drängt es mich, Hrn. Professor Leyden für die vielfache Unterstützung, welche er mir bei derselben hat angedeihen lassen, meinen tiefgefühlten Dank auszusprechen.